

FACULTE DE MÉDECINE DE PARIS

Année 1939

N°

THÈSE 1027

POUR LE

DOCTORAT EN MEDECINE

(Diplôme d'Etat)

PAR

Nachman ANGHERT

Né le 3 Janvier 1914 à Bersad (Ukraine)

**CONTRIBUTION à L'ETUDE
des MYOPATHIES**

Président : NOBECOURT, Professeur.

IMPRIMERIE ARTISTIQUE MODERNE

A. LAPIED

24, rue Monsieur-le-Prince VI.

1939

7201

THÈSE

POUR LE

DOCTORAT EN MÉDECINE

(Diplôme d'Etat)

PAR

Nachman ANGHERT

Né le 3 Janvier 1914 à Bersad (Ukraine)

CONTRIBUTION à L'ÉTUDE des MYOPATHIES

Président : NOBECOURT, Professeur.

IMPRIMERIE ARTISTIQUE MODERNE

A. LAPIED

24, rue Monsieur-le-Prince VI.

1939

I. — PROFESSEURS

	MM.
Anatomie	ROUVIERE.
Physiologie	Léon BINET.
Physique médicale	STROHL.
Chimie médicale	POLONOVSKI.
Bactériologie	Robert DEBRE.
Parasitologie et histoire naturelle médicale	BRUMPT.
Pathologie et thérapeutique générale	BAUDOUIN.
Pathologie médicale	ABRAMI.
Pathologie chirurgicale	MONDOR.
Anatomie pathologique	LEROUX.
Histologie	CHAMPY.
Pharmacologie et matière médicale	TIFFENEAU.
Thérapeutique	HARVIER.
Hygiène et médecine préventive	TANON.
Médecine légale	BALTHAZARD.
Histoire de la médecine et de la chirurgie	LAIGNEL-LAVASTINE
Pathologie expérimentale et comparée	FIESSINGER.
Hydrologie thérapeutique et climatologie	CHIRAY
	LOEPER.
Clinique médicale	CARNOT.
	CLERC.
	Marcel LABBE.
Hygiène et clinique de la première enfance	LEREBOULLET.
Clinique des maladies des enfants	NOBECOURT.
Clinique des maladies mentales et des maladies de l'encéphale	H. CLAUDE.
Clinique des maladies cutanées et syphilitiques	GOUGEROT.
Clinique des maladies du système nerveux	GUILLAIN.
Clinique des maladies infectieuses	LEMIERRE.
	CUNEO.
Clinique chirurgicale	GOSSET.
	GREGOIRE.
	LENORMANT.
Clinique ophtalmologique	TERRIEN.
Clinique urologique	CHEVASSU.
	COUVELAIRE.
Clinique d'accouchements	JEANNIN.
	LEVY-SOLAL.
Clinique gynécologique	MOCQUOT.
Clinique chirurgicale infantile et orthopédie	OMBREDANNE.
Clinique thérapeutique médicale	RATHERY.
Clinique oto-rhino-laryngologique	LEMAITRE.
Clinique thérapeutique chirurgicale	Pierre DUVAL.
Clinique propédeutique	M. VILLARET
Clinique de la Tuberculose	TROISIER.
Clinique chirurgicale orthopédique de l'adulte	MATHIEU.
Clinique cardiologie	LAUBRY.
Clinique de neuro-chirurgie	Clovis VINCENT.
Clinique d'Assistance Médico-sociale	N...
	HAZARD.
	HOVELACQUE.
Professeurs sans chaire	MULON.
	OLIVIER.
	SANNIE.
	VERNE.

II. AGRÉGÉS EN EXERCICE

MM.

AMELINE Pathologie chirurgicale.
 BARIETY Pathologie médicale.
 BENARD (H.) . Pathologie médicale.
 BERNARD (E.) . Pathologie médicale.
 BESANÇON (J.) Hydrologie.
 BOULIN Pathologie médicale.
 BULLIARD . . . Histologie.
 CATHALA . . . Pathologie médicale.
 CHEVALLIER . . Pathologie médicale.
 COSTE Pathologie médicale.
 DOGNON Physique.
 FEY Urologie.
 FUNCK Pathologie chirurgicale.
 GALLIARD . . . Parasitologie.
 GASTINEL . . . Bactériologie.
 DE GAUDART
 D'ALLAINES Pathologie chirurgicale.
 GAYET Physiologie.
 DE GENNES . . Pathologie médicale.
 GIROUD Histologie.
 HAGUENAU . . Pathologie médicale.
 HALPHEN . . . Oto-rhino-laryngologie.
 HUGUENIN . . . Anatomie pathologique.
 JOANNON . . . Hygiène.
 LACOMME . . . Obstétrique.

MM.

LANTUEJOUL . Obstétrique.
 LAROCHE (Guy) Pathologie médicale.
 LAVIER Parasitologie.
 LELONG Pathologie médicale.
 LEMAIRE Pathologie expérimentale.
 LEVEUF Pathologie chirurgicale
 Mlle J. LEVY . . Pharmacologie.
 LEVY-VALENSI. Neurologie et Psychiatrie.
 MENEGAUX . . Pathologie chirurgicale.
 MOLLARET . . Pathologie médicale.
 MOREAU Pathologie médicale.
 MOULONGUET . Pathologie chirurgicale.
 MOUQUIN . . . Pathologie médicale.
 PETIT-
 DUTAILLIS Pathologie chirurgicale.
 PIEDELIEVRE . . Médecine légale.
 PORTES Obstétrique.
 RENARD Ophtalmologie.
 RICHET Physiologie.
 SENEQUE Pathologie chirurgicale.
 TURPIN Pathologie médicale.
 VIGNES Obstétrique.
 WILMOTH . . . Pathologie chirurgicale.

III. — AGRÉGÉS RAPPELÉS A L'EXERCICE pour le service des examens

MM.

ALGLAVE Pathologie chirurgicale.
 BUSQUET Pharmacologie.
 CHAILLEY-BERT Physiologie.
 GUENIOT Obstétrique.
 HEITZ-BOYER . Pathologie chirurgicale.

LARDENNOIS . . Pathologie chirurgicale.
 LE LORIER . . . Obstétrique.
 NEVEU-LEMAIRE. Parasitologie.
 SCHWARTZ . . Pathologie chirurgicale.
 VAUDESCAL . . Obstétrique.

VI. — AGRÉGÉS CHARGÉS DE COURS DE CLINIQUE ANNEXE

à titre permanent.

MM.		MM	
ALAJOUANINE .	} Clinique médicale.	BASSET	} Clinique chirurgicale.
AUBERTIN		BROCQ	
BRULE		CADENAT	
CHABROL		GATELLIER. ..	
DONZELOT ...		MOURE	
DUVOIR		QUENU	
LIAN		VELTER	
PASTEUR-VAL- LERY-RADOT			
SEZARY			

MM.

ECALLE	} Clinique obstétricale.
METZGER	

V. — CHARGÉS DE COURS

MM.

CHAILLEY-BERT, agrégé.	Education physique.
LEDOUX-LEBARD	Radiologie clinique.
RUPPE	Stomatologie.
WEIL-HALLE	Puériculture.

Par délibération en date du 9 décembre 1798, l'Ecole a arrêté que les opinions émises dans les dissertations qui lui sont présentées, doivent être considérées comme propres à leurs auteurs et elle n'entend leur donner aucune approbation ni improbation.

A LA MEMOIRE DE MON PERE

A MA MERE

*A qui je dois tout.
Humble compensation de tous ses sa-
crifices, faible gage de ma reconnais-
sance, de mon affection filiale et de
mon infinie gratitude.*

A MES FRERES

Toute ma reconnaissance.

A MA SŒUR, A MON BEAU-FRERE

A MA NIECE

A MES AMIS

A Monsieur le Professeur NOBECOURT

Comandeur de la Légion d'Honneur

Membre de l'Académie de Médecine

Professeur de Clinique des maladies infantiles

Médecin de l'Hôpital des Enfants-Malades

*Qui nous a fait l'honneur d'accepter
la présidence de cette thèse. Qu'il
veuille bien trouver ici l'expression de
notre gratitude.*

A notre Maître BABONNEIX
Médecin de l'Hôpital Saint-Louis

*Qui nous a inspiré le sujet de cette
thèse.*

*Qu'il veuille bien trouver ici nos re-
merciements pour l'enseignement qu'il
nous a prodigué et accepter le témoi-
gnage de notre respectueuse et pro-
fonde reconnaissance.*

A MES MAITRES DANS LES HOPITAUX

Stage

Monsieur le Docteur Félix RAMOND.
Monsieur le Professeur agrégé GARNIER.
M. le Docteur GAUTIER.

Externat

Monsieur le Docteur PICOT.
Monsieur le Docteur LEMELAND. *In memoriam.*
Monsieur le Docteur BABONNEIX.
Monsieur le Docteur KAPLAN.

A Messieurs les Docteurs AUROUSSEAU, CHABRUN, SEIDMAN, PRIEUR, M^{me} SIGUIER, LAFOURCADE, PALAZZOLI.

INTRODUCTION

En entreprenant ce travail nous n'avons nullement l'intention ni la prétention dans les circonstances actuelles de faire une étude détaillée complète des myopathies ,

Ce serait là un sujet de trop vaste envergure. Nous nous bornerons simplement à indiquer les caractères essentiels des myopathies, à montrer leurs rapports avec l'hérédo-syphilis, à rapporter quelques observations de myopathie ou de pseudo-myopathie d'origine infectieuse, à signaler quelques-unes de leurs associations, avec d'autres maladies, enfin à passer en revue les diverses thérapeutiques qui ont été envisagées.

On désigne sous le nom de myopathie des atrophies musculaires progressives, en apparence primitive, ou tout au moins indépendante des lésions du neurone périphérique et où le trouble de la nutrition du muscle paraît à lui seul constituer toute la maladie.

D'après Paulian, de Bucarest, les caractères essentiels et communs des myopathies sont :

1° Elles débutent, le plus souvent, dans l'enfance; quand elles sont tardives, la clinique nous signale leur apparition à la suite des troubles dûs à des traumatismes ou à des infections générales (maladies infectieuses) ;

2° Le caractère familial et héréditaire est assez évident mais, des cas disparates se rencontrent aussi fréquemment;

3° Dans les myopathies par opposition aux atrophies myelopathiques l'atrophie intéresse plutôt les segments proximaux;

4° Un état d'hypertrophie précède presque toujours l'atrophie musculaire;

5° Les contractions fibrillaires si fréquentes dans les myélopathies n'existent pas dans les myopathies primitives;

6° Pendant l'évolution de la maladie se manifestent comme complications, des rétractions tendineuses et des troubles trophiques et vaso moteurs;

7° Les troubles de la contractilité électrique sont constants et en rapport avec l'évolution de l'atrophie musculaire.

I. — LE RAPPORT DES MYOPATHIES AVEC L'HÉRÉDO-SYPHILIS

Le problème des rapports de la Syphilis et des Myopathies a été posé à diverses reprises. Les premières solutions apportées ont écarté délibérément l'hypothèse d'un rôle possible de cette infection dans le développement de l'atrophie musculaire protopathique.

Cependant, des faits de plus en plus nombreux établissent que certaines myopathies sont des hérédosyphilitiques.

Notre Maître Babonneix, le premier, a publié en 1919, une observation de myopathie chez le fils d'un paralytique général.

A l'occasion d'un cas semblable, M. Milian n'hésite pas à écrire en 1922, que la syphilis est probablement la cause directe du syndrome musculaire. Il fait cependant des réserves sur la nature du processus pathogénique.

Depuis les observations se sont multipliées. Malgré l'extrême fréquence de l'hérédosyphilis, l'hypothèse d'une simple coïncidence apparaît comme de plus en plus douteuse.

Un lien étiologique semble répondre à l'étroite association des deux ordres de faits. De nombreux documents en établissent la réalité.

Avec MM. J. Margarot et J. Zakhajm, nous allons les répartir un peu artificiellement en quatre groupes :

1° *Myopathiques chez lesquelles est simplement notée l'existence d'une syphilis héréditaire.*

Dans ce groupe figurent en première place les observations de MM. Babonneix et Milian.

Celle de MM. Babonneix et David se rapporte à un enfant de 11 ans, fils d'un paralytique général atteint

d'une adiposité marquée, et présentant des troubles de la marche en rapport avec une myopathie du type Leyden-Moebius.

Le résultat de la réaction de Wassermann est douteux.

Chez le malade de MM. Milian et de Marcel Lelong, l'atrophie musculaire est déjà très avancée. Elle porte à la fois sur les muscles de la ceinture scapulaire, de la ceinture pelvienne et sur les membres inférieurs. Une adiposité générale dure et un faciès lunaire soulignent l'association d'un myxoedème. Une hypertrophie de la verge fait penser à des troubles hypophysaires.

La réaction de Wassermann du sang est négative, le liquide céphalo-rachidien est normal.

Mais la mère présente un Wassermann positif. Elle a eu neuf grossesses dont sept se sont terminées par des avortements ou par des enfants mort-nés. Elle vient de donner le jour à un nourrisson, couvert de plaques muqueuses et qui présente lui aussi un Wassermann positif.

Au cours de la même communication (*Société Médicale des Hôpitaux*, séance du 2 juin 1922), l'auteur ajoute qu'il a dans son service deux sœurs, l'une de 35 ans, l'autre de 38 ans atteintes l'une et l'autre de myopathie familiale.

Un traitement antisyphilitique a donné une amélioration médiocre mais certaine.

Dans le *Bulletin de la Société Médicale des Hôpitaux Universitaires de Québec* de novembre 1934, MM. J.-C. Miller et Alph. Pelletier, rapportent l'observation suivante :

OBSERVATION I

Le jeune Paul D... fut admis le 6 août 1931, à l'âge de 10 ans 1/2. Il est le fils d'un dégénéré alcoolique, tuberculeux et aveugle de naissance, de même qu'une tante maternelle. Il a un frère qui serait bien portant.

L'examen physique d'alors faisait voir un enfant malingre, à croissance staturale et pondérale retardée; on remarquait une asymétrie faciale légère, des oreilles décollées, ainsi que des dystrophies osseuses dont une Spina-Bifida occulte de la première vertèbre sacrée. A ces quelques stigmates physiques, s'ajoutait une arriération mentale légère, avec un coefficient intellectuel à 76. Enfin, un Bordet-Wassermann positif dans le sang, venait confirmer la présence de l'hérédo-syphilis.

Mais déjà s'ébauchait un syndrome neurologique, ne permettant pas encore de porter un diagnostic précis. La réflexivité tendineuse était conservée, de même que les réactions oculo-pupillaires, mais on a noté une certaine instabilité dans la démarche de l'enfant dont le volume des mollets éveillait déjà l'attention.

En résumé, l'anamnèse, malheureusement bien incomplète ne permet pas de relever des antécédents myopathiques : elle révèle cependant une hérédité chargée (cécités congénitales, tuberculose, alcoolisme, syphilis). Quant au malade lui-même, qui fut envoyé pour troubles mentaux, il présentait à l'admission, des dystrophies neuro-musculaires déjà importantes à retenir.

Depuis, la maladie a évolué et, en février 1933, il dut être admis dans une infirmerie.

A l'examen, les troubles neuro-musculaires dominent la scène. Un simple regard laisse apercevoir des troubles atrophiqes au niveau des masses musculaires. On remarque des atrophies proximales et symétriques aux quatre membres : elles sont frappantes à l'épaule, au bras et aussi à la cuisse. Par ailleurs, le volume des mollets est augmenté et leur donne l'aspect de « jambes de coq », il présente en outre une lordose accentuée avec un certain degré de scoliose.

Les réflexes oculo-pupillaires sont devenus très paresseux à la lumière, tandis que l'accommodation se fait normalement. Les réflexes idio-musculaires périostés et tendineux sont pratiquement disparus, sauf pour les achiliens qui réagissent encore.

La sensibilité semble conservée à ses différents modes : l'enfant n'accuse par ailleurs, aucun symptôme douloureux.

Le laboratoire a fourni d'autres renseignements assez significatifs. La ponction lombaire a donné le résultat suivant :

Albumine	0,27
Cytologie	0,8
B. W.	Négatif

Dans le sang le B. W. reste positif.

Le caractère général de l'affection, la conservation de la sensibilité ainsi que l'absence de symptômes douloureux, nous empêchent de penser à des atrophies radiculo-névritiques.

D'un autre côté, le début à la racine des membres, de même que l'absence de contractions fibrillaires, nous permettent d'éliminer la possibilité de myélopathie.

Par ailleurs, l'âge de l'enfant, l'aspect proximal et symétrique des amyotrophies, la présence de boules musculaires, l'hyporéflexie idio-musculaire et tendineuse, sont les principaux symptômes nous permettant de conclure à une myopathie.

L'absence d'autres antécédents infectieux ou traumatiques, laisse au terrain spécifique une importance particulière. Il semble bien que nous soyons en présence d'une hérédo-syphilis maligne et évolutive, ayant frappé l'enfant dès le stade embryonnaire (spina-bifida), et continuant de résister à un traitement intensif.

2° *Myopathiques présentant des malformations pouvant être attribuées à la syphilis héréditaire.*

OBSERVATION II

H... Eveline, 14 ans, entre le 6 mai 1932 dans le service de notre Maître Babonneix pour troubles de la marche survenus sans cause il y a environ 2 ans et ne cessant de s'aggraver depuis lors.

Antécédents héréditaires et personnels. — Si la mère est bien portante, le père est mort à 52 ans de cancer intestinal. Ils ont eu deux enfants, un fils qui est en bonne santé et la malade.

Née à terme dans des conditions normales, a marché à 17 mois et n'a pas eu d'autres maladies jusqu'en 1930 qu'une rougeole et une varicelle.

A cette époque, comme elle se plaignait de ne pas bien voir, on l'a menée à un ophtalmologiste qui lui a trouvé de la kératite interstitielle et prescrit un traitement spécifique ayant comporté successivement :

13 injections d'Acetylarsan.

10 injections de cyanure de mercure en 1931.

12 suppositoires hydrargiques.

10 injections d'acetylarsan en avril 1932.

Etat actuel. — L'état général est satisfaisant, la taille et la corpulence sont normales. Il existe pourtant un certain retard pubéral.

Système nerveux. — Les troubles moteurs prédominent sur :

1° Les membres inférieurs;

2° Le tronc;

3° Les membres supérieurs.

Membres inférieurs. — Les phénomènes parétiques se localisent surtout aux quadriceps fémoraux, atrophiés dans leur presque totalité, et aux extenseurs dorsaux du pied, expliquant et la chute des pieds et le steppage; ils intéressent, quoique à un moindre degré, les adducteurs de la cuisse.

La marche difficile rappelle celle des myopathiques.

L'examen électrique pratiqué par M. Nathan montre : hypoexcitabilité farado-galvanique des quadriceps et des cou-turiers et une inexcitabilité faradique avec grosse hypoexcitabilité galvanique des extenseurs des orteils et des jambiers antérieurs sans R. D. ni réaction myotonique.

La parésie des muscles du tronc explique que l'enfant puisse difficilement s'asseoir ou se retourner dans son lit.

Aux membres supérieurs on note une légère diminution de la force musculaire segmentaire qu'explique une amyotrophie diffuse prédominant sur la racine des membres et sur le triceps.

Troubles réflexes. — Le plus important est la diminution des rotuliens. Il n'y a ni trépidation spinale, ni signe de Babinski, ni modifications nettes des réflexes de posture.

Les troubles sensitifs font défaut, qu'il s'agisse de la sensibilité objective ou subjective.

Il n'existe aucune perturbation nette de l'intelligence et du caractère.

Les sphincters fonctionnent normalement.

A la ponction lombaire :

Albumine : 0,28.

Lymphocytes : 4.

B. W. : négatif.

Les radiographies du crâne de face et de profil ne décèlent aucune particularité.

Le tableau clinique est donc celui d'une paraplégie flasque avec amyotrophie et gros troubles des réactions électriques survenu il y a environ deux ans s'aggravant petit à petit et ne s'accompagnant d'aucun trouble nerveux. A quoi la rattacher?

On s'est d'abord demandé s'il ne s'agirait pas d'intoxication thérapeutique en particulier arsenicale.

A cette hypothèse, deux objections :

1° Le début des troubles est antérieur aux premières injections d'acetylarsan;

2° L'examen clinique du liquide céphalo-rachidien effectué par M. Leroux, pharmacien en chef de l'Hôpital Saint-Louis, n'y a révélé aucune trace d'arsenic.

Paralysie infantile? Il ne saurait en être question. Nevrxite, aucune raison d'y penser.

Reste donc la myopathie, qu'on pourrait attribuer à l'hérédo-syphilis, qui expliquerait certains symptômes : hypertrophie des mollets, démarche en canard, de même qu'elle cadrerait avec l'évolution de la maladie.

Elle ne serait pas incompatible non plus avec les gros troubles des réactions électriques, en rapport avec la fonte musculaire.

Il existe dans les myopathies primitives des lésions osseuses et des malformations qui rappellent des altérations de même type observées dans l'hérédo-syphilis.

Borsari avait noté le faible développement du squelette.

Pierre Marie et Ornanoff insistent sur la fréquence des déformations crâniennes, essentiellement caractérisées par un développement énorme des bosses occipitales et une exagération « inouïe de l'indice encéphalique ».

D'autres malformations congénitales de même signification ont été signalées.

A la Société de Neurologie, séance du 3 juin 1920, MM. Heuyer et Semelaigne rapportent l'observation

d'un enfant myopathique présentant des anomalies morphologiques congénitales : Le crâne est étroit, allongé d'avant en arrière, les oreilles sont décollées, contournées en coquillage; le lobule est adhérent. Les incisives latérales et les canines supérieures sont à peine développées.

La plupart des dents sont cariées, les dernières molaires manquent, la voûte palatine est ogivale, les testicules sont atrophiés. Il existe un hypospadias balanopénien.

La réaction de Wassermann est positive. Le père de l'enfant est atteint de paraplégie spasmodique.

Dans un cas de myopathie avec importante déformation thoraciques et développement incomplet de certains os, M. Parhon note chez la mère deux avortements antérieurs à la naissance de l'enfant.

La réaction de Wassermann n'a pas été faite.

La myopathie n'avait pas un caractère familial.

A la séance de la *Société de Neurologie* du 6 mars 1930, MM. Draganesco et Iordanesco, de Bucarest, rapportent l'observation suivante :

OBSERVATION III

Le petit Top... Ovide est amené par sa mère en consultation pour une difficulté progressive de la marche.

Né à terme.

Accouchement difficile mais sans intervention du Forceps.

Développement normal jusqu'à l'âge de un an et demi quand il a contracté une infection paludéenne.

Jusqu'à l'âge de 3 ans, il a eu de temps en temps des accès qui nécessitaient des injections de quinine.

A 2 ans, l'enfant pouvait certes marcher, mais lentement et pas du tout comme les enfants de son âge.

Depuis lors, la difficulté de la marche s'est accentuée et vers 6 ans, ces troubles sont devenus plus manifestes.

En même temps, on a pu remarquer un changement de caractère (irritabilité, entêtement, etc.).

Signalons dans les antécédents hérédocollatéraux, un point digne d'intérêt.

La mère présente les réactions de Bordet-Wassermann et de Meinicke dans le sang intensément positifs.

Elle se plaint en outre de céphalée qu'elle a déjà présenté pendant son adolescence.

A l'examen neurologique de l'enfant, on constate des troubles dystrophiques et des symptômes caractéristiques de myopathie pseudo-hypertrophique.

Comme stigmates dystrophiques il présente :

Faciès adénoïdien, front légèrement olympien, voûte ogivale, malformations dentaires.

Remarquons que ce sont seulement les incisives moyennes inférieures (les seules apparues de la deuxième dentition) qui sont mal formées (crênelures, noircissement du bord) etc., etc..., tandis que les autres sont à peu près normales.

L'enfant est un peu pâle et amaigri, on note une mycropolyadénopathie et une raréfaction des cheveux.

En présence de ce cas, le diagnostic de myopathie ne fait aucun doute, l'existence de stigmates dystrophiques fait penser à une syphilis héréditaire, diagnostic confirmé par l'existence d'une syphilis, certaine chez la mère.

La pathogénie de ces altérations n'est probablement pas univoque. Certaines doivent être considérées comme la conséquence dynamique d'une musculature anormale ou rattachées aux troubles trophiques appartenant en propre à la myopathie qui serait ainsi une dystrophie atteignant l'appareil locomoteur dans son ensemble, c'est-à-dire intéressant à la fois les muscles, les os et les articulations.

Il n'est pas moins vrai qu'un grand nombre de malformations ne diffèrent en rien de celles que l'on observe dans l'hérédosyphilis. Elles ont le même air de famille. Les enfants atteints d'atrophie musculaire protopathique sont souvent des dysharmoniques. Ils ont une laideur générale qui est parfois celle des dégénérés syphilitiques. Le crâne épais et massif contraste habituellement avec un corps chétif. Il suffit de jeter un coup d'œil sur les nombreux documents photographiques se rapportant à des myopathiques pour être frappé de cette particularité.

Un troisième groupe de faits englobe les troubles endocrino-sympathiques, souvent observés chez les sujets atteints de myopathies.

La fréquence de ces syndromes de déficit ou d'hyperfonctionnement a particulièrement été bien mise en évidence par Pagès.

Dufour et Chazal notent des signes de maladie de Basedow. Schlesinger, Rosenfeld, Milian trouvent du myxoedème.

L'acromégalie est signalée par Saenz, par Janny, par Claude, l'atrophie testiculaire par Cullère, Fabre, M^m Tulbure, Heuyer et Semelaigne, l'hypertrophie par Perrin. Une dystrophie adiposo-génitale n'est pas rare chez ces malades (Grayson, Prévost, Mac Gough et Ludlum). Pagès décrit un syndrome pluri-glandulaire complexe.

Sterling apporte l'observation d'un enfant atteint de myopathie familiale avec lipodystrophie et aplasie testiculaire.

Dans un cas de J. Lhermite, J. de Massary et Y. Dupont, une myopathie atrophique est associée à un syndrome pluriglandulaire.

Ces divers troubles ont pour origine fréquente une syphilis héréditaire (MM. Margarot et Zakhajm). Leur constatation chez des myopathiques est nettement en faveur de l'existence chez eux d'un terrain hérédo-syphilitique, surtout, si comme certains l'admettent, un déséquilibre glandulaire intervient dans la physiopathologie de la fonte musculaire.

Un quatrième groupe de faits, le plus important, se rapporte à la coexistence avec la myopathie de troubles mentaux et nerveux, dont la nature syphilitique est établie ou simplement probable.

L'infériorité psychique fréquente des petits malades m'avait pas échappé aux premiers observateurs.

Dans son premier mémoire, Duchenne de Boulogne n'hésite pas à admettre l'origine cérébrale de la maladie. Les enfants avaient « la parole tardive, leur intelligence était obscure, quelquefois jusqu'à l'idiotie ».

Pilliet fait des remarques analogues. Borsari note que beaucoup de myopathiques sont brachycéphales et ont de l'arriération mentale.

Des observations de Jules Simon, de Perrin, de Sforza, de P. Marie et Guinon, d'Andrieu, d'Orsaud, de Le-rebouillet et Heuyer font ressortir une débilité mentale existant à des degrés variables.

Dans un cas de Tramonti, le fléchissement des facultés intellectuelles suit une marche parallèle à celle de l'atrophie musculaire.

Une malade de Pagès, ayant une adiposité marquée et une intelligence assez rudimentaire, présente des idées d'auto-accusation et des hallucinations visuelles.

Ces divers troubles (que Jouffroy réunissait artificiellement avec ceux de plusieurs affections nerveuses sous le nom de myopsychies) sont considérés à l'heure actuelle comme la conséquence fréquente d'une syphilis des ascendants.

Pagès note de l'incontinence nocturne d'urine.

Le petit malade de H. Roger, Rottenstein et Aymes présente en outre des déformations congénitales (pied bot, luxuration congénitale de la hanche), quelques signes d'irritation pyramidale, vraisemblablement antérieurs à l'évolution de la myopathie. L'affection n'est pas familiale. Le père a contracté la syphilis quatre ans avant la naissance de l'enfant.

Des observations plus récentes établissent que dans un certain nombre de cas, la myopathie s'accompagne de signes manifestement en rapport avec une encéphalopathie infantile ayant elle-même pour cause une syphilis héréditaire.

Le petit malade d'Heuyer et Semelaigne, chez lequel nous avons signalé des stigmates d'hérédo-syphilis et une réaction de Wasserman positive, n'a jamais marché. Il ne crie pas et ne paraît pas souffrir. Son existence est purement végétative. Il a de la dysarthrie et ne parle que pour demander à manger. Il a de l'incontinence d'urine et des matières fécales.

M. Debré et Semelaigne notent l'arriération psychique évidente d'un nourrisson de onze mois de petite taille, atteint d'une myopathie pseudo-hypertrophique prédominant aux membres inférieurs.

Un enfant de neuf ans, observé par Mouriquand et Bernheim, présente en même temps une myopathie du type Duchenne et des stigmates évidents d'encephalopathie infantile (crises épileptiformes, troubles psychiques graves, paroles stéréotypées, déformations crâniennes.

Notre Maître Babonneix et M. Lhermitte rapportent l'observation suivante :

OBSERVATION IV

Un enfant de dix ans vient consulter pour :

Lordose, pseudo-hypertrophie des muscles des membres inférieurs portant principalement sur les mollets, démarche en canard, difficulté de se relever de la position assise.

Myopathie? Oui, mais compliquée d'hémiplégie infantile, comme le prouve l'existence chez lui d'une hémiparésie droite, le pied correspondant étant en varus équin et frottant contre le sol pendant la marche, atrophie discrète des membres, hyperréflexivité tendineuse avec signe de Babinski à droite, modification du même côté de la chronaxie, en partie au moins d'origine pyramidale.

Cette hémiplégie infantile peut être due à la syphilis congénitale comme en témoignent divers arguments.

Antécédents collatéraux de malformation cardiaque, poids de naissance inférieur à la normale, accroissement pondéral lent, existence d'un gros tibia strabisme convergent.

Un malade observé par MM. J. Margarot et J. Zakhajm, l'évolution progressive d'une myopathie du

type pseudo-hypertrophique a présenté un parallélisme curieux avec une encephalopathie ayant pour point de départ une syphilis héréditaire.

L'intrication des manifestations cliniques paraît singulière. Elle semble bien établir qu'il existe entre les deux ordres de faits des relations difficilement expliquables par une coexistence fortuite.

OBSERVATION V

Le 5 janvier 1931, un petit garçon de six ans entre dans le service de dermato-syphiligraphie. Sa mère a remarqué, peu de temps après sa naissance, qu'il avait de gros mollets. Il n'a fait ses premiers pas qu'à vingt mois et sa démarche n'a jamais été normale. Son développement intellectuel a été très lent et incomplet. L'enfant n'a parlé qu'à deux ans. Son vocabulaire a toujours été des plus réduits.

Le père et la mère ont contracté la syphilis trois ans avant sa naissance. Le traitement semble avoir été assez régulier sans être toutefois suffisant, puisque l'année dernière encore, la mère présentait une réaction de Bordet-Wassermann légèrement positive. Le grossesse a été normale. Un second enfant, venu au monde deux ans après le premier, paraît sain.

En présence de l'arriération mentale manifeste de l'enfant, un traitement antisyphilitique est institué. Une première série d'acéylarsan ne donne pas de résultats appréciables. Une cure bismuthique est prescrite, mais les parents, se souvenant des rapides effets du Novarsénobenzol sur leurs propres accidents, insistent pour que l'on emploie sans retard ce dernier médicament.

Chaque injection est suivie d'une crise nitritoïde intense. Dans les heures qui suivent, l'enfant présente une agitation extrême avec cris, délire, « véritable crise de folie » dit la mère.

Malgré ces incidents et contrairement à l'avis du médecin, la série se poursuit.

Au fur et à mesure que les injections se répètent, l'insuffisance psychique s'aggrave et la démarche devient plus incertaine. Au bout de quelques mois, l'enfant ne parle presque plus et mène une vie purement végétative.

Les troubles moteurs sont plus marqués que jamais.

L'examen est pratiqué le 6 janvier.

L'état mental est beaucoup plus atteint que chez un simple arriéré. Il confine à l'idiotie.

L'enfant marche en écartant les jambes et en se dandinant. Il présente une lordose accusée.

Couché, il est obligé, pour se relever, de faire appel à ses membres supérieurs. Il se met à genoux, étend ses jambes sur ses cuisses et se redresse enfin en portant les mains sur les genoux et en prenant des points d'appui de plus en plus élevés sur la face antérieure des cuisses.

Les pieds sont en équin.

Les muscles du mollet sont énormes et durs. Ceux de la cuisse présentent un certain degré d'atrophie. On ne trouve sur aucun de ces muscles ni contractions fibrillaires, ni gonflements passagers sous forme de boules. La contractilité idiomusculaire est très affaiblie en ce qui concerne les jumeaux et paraît complètement abolie pour le quadriceps et le triceps.

Les réflexes rotuliens et achilléen sont affaiblis, mais nettement positifs. On ne peut mettre en évidence aucun réflexe postural.

L'examen électrique des muscles de la ceinture pelvienne et des membres inférieurs, pratiqué par M. le Docteur Parès, démontre l'absence de toute réaction de dégénérescence ainsi que de réaction myotonique. On trouve simplement une diminution légère de l'excitabilité galvanique sur le quadriceps et les jumeaux.

Il n'existe pas de troubles de la sensibilité.

Les membres supérieurs et la face ne présentent ni atrophie musculaire, ni parésie. Les réflexes tendineux et ostéopériostés persistent. Les troubles trophiques musculaires sont donc actuellement entièrement localisés à la ceinture pelvienne et aux membres inférieurs.

Les pupilles réagissent très faiblement à la lumière; la pupille gauche est la plus paresseuse. La vue paraît normale. L'audition est bonne. L'enfant présente de l'incontinence nocturne d'urine.

Il existe un certain degré de macrocéphalie. Les dents sont petites. La voûte palatine est ogivale.

Les divers appareils paraissent normaux. On note simplement une rate légèrement augmentée de volume et une adénopathie généralisée assez discrète.

La réaction de Hecht-Bauer est très faiblement positive dans le sérum sanguin.

La réaction de Wassermann type est négative.

Le liquide céphalo-rachidien est normal.

Eléments à la cellule de Nageotte	0,8
Albumine	0,35
Chlorures	7,3
Mucine	Néant
Réactions de Hecht-Bauer et Wassermann.....	Négatives
Benjoin colloïdal	Négatif

L'analyse des faits clinique et les diverses recherches qui ont pu être faites permettent de conclure qu'il existe chez cet enfant :

1° Des troubles mentaux en rapport avec une ancephalopathie qui paraît s'être aggravée sous l'influence d'un traitement anti-syphilitique.

Cette notion venant s'ajouter à l'existence d'une syphilis traitée mais non guérie chez les ascendants et à celle d'un Hecht faiblement positif chez l'enfant, permet de rapporter le syndrome mental à une syphilis héréditaire. La paresse pupillaire, la macrocéphalie, les stigmates dentaires et diverses malformations dans le même sens.

2° Les caractères des troubles moteurs, l'atrophie musculaire symétrique surtout marquée au niveau de la ceinture pelvienne et des cuisses, l'état pseudo-hypertrophique des mollets; l'abolition de la contractilité idiopathique avec persistance des réflexes tendineux, l'absence de tout signe de lésions nerveuses proprement dites démontrent l'existence d'une myopathie primitive du type Duchenne.

Dans cette observation, comme dans la plupart de celles qui précèdent, l'existence d'une hérédo-syphilis est certaine.

Il est impossible de ne pas établir un lien entre les deux ordres de faits :

On doit admettre un rapport certain de causalité entre l'hérédo-syphilis et les myopathies dites primitives.

Joffroy écrivait il y a déjà longtemps :

« On naît avec la prédisposition à la myopathie et l'on peut considérer cette maladie comme existant à l'état latent depuis la naissance jusqu'au jour où une cause déterminante quelconque vient éveiller la prédisposition et en quelque sorte, met la maladie en puissance. »

Les myopathies sont des affections héréditaires familiales ne frappant dans une même famille que certains sujets. L'intervention de causes occasionnelles paraît nécessaire pour précipiter les phénomènes de senescence.

Parmi ces causes, on doit placer la syphilis, son rôle peut se limiter à créer une déchéance générale de l'organisme, propice à la réalisation de diverses tares.

Il est établi par la fréquence des antécédents syphilitiques chez les ascendants des myopathiques et par la coexistence souvent notée chez eux de malformations dystrophiques, que les troubles endocrino-sympathiques et encephalopathiques sont en rapport avec une syphilis héréditaire.

Il s'agit d'un facteur étiologique assez souvent rencontré, mais qui n'est pas constant et ne saurait être considéré comme nécessaire.

Son rôle se limite à l'activation d'un processus pathogénique latent. Il n'en est pas moins des plus importants, car, sans son intervention, certains sujets auraient peut-être été épargnés.

II. — MYOPATHIES ET PSEUDO-MYOPATHIES ACQUISES D'ORIGINE INFECTIEUSE

Il semble bien qu'il existe chez l'adulte en tant que maladies très spéciales, des affections diffuses et progressives des muscles qui sont acquises, que ces types ressemblent à ceux de l'enfance et de l'adolescence, mais que tout en rappelant les maladies dystrophiques, ils sont réellement accidentels et peut-être d'origine inflammatoire. Certains faits, tout au moins paraissent en rapport originel avec des myosites subaiguës; et suivent en tout cas des maladies infectieuses avec lesquelles ils ont des liens de cause à effet; on en a publié de consécutifs à la fièvre typhoïde (Lesage, Babinski, Guilain, Babonneix, Bériel).

Après une encéphalite épidémique (Gutman et Kuddelski, Bériel) ou après une infection indéterminée (Bériel et Branche).

Après différentes infections, l'encéphalite en particulier, on a observé des syndromes dits pseudo-myopathiques à cause de leur évolution relativement rapide vers la guérison (Cordier).

Ce qui semble paradoxal, et, dans une certaine mesure contraire aux lois habituelles de la pathologie générale, c'est de penser qu'une altération infectieuse accidentelle puisse aboutir à une maladie progressive, alors que les causes ont disparu depuis longtemps; lorsqu'on peut retrouver dans les commémoratifs de ces myopathiques adultes une maladie infectieuse, suivie d'un stade musculaire douloureux, parfois même avec tuméfaction, cette phase subaiguë a disparu depuis longtemps, et les troubles se sont, depuis, développés avec une extrême lenteur, mettant plusieurs années avant de passer à un simple état d'asthénie musculaire, puis à une impotence réelle, objectivement appréciable.

Pour comprendre cette apparente anomalie, on peut se demander si le système musculaire, comme le système nerveux central, ne doit pas à sa formule biologique même de porter en lui sa propre déchéance lorsqu'il a été atteint diffusément par des processus pathologiques variables. Indéfiniment en activité fonctionnelle — même dans l'état statique — depuis la naissance de l'individu jusqu'à sa mort; cependant, sans rénovation ni suppléances histologiques possibles, à l'inverse des glandes, des téguments, des os et de la plupart des tissus; il serait soumis, comme les organismes nerveux centraux, à une fatalité de désorganisation lorsque certaines conditions morbides, même passagères, l'auraient une fois frappé.

Ce n'est là, naturellement, qu'une vue pathogénique; mais elle s'accorderait avec ce que nous savons de la biologie du muscle strié, et concorderait avec certains points de la pathologie générale.

A la Société Médicale des Hôpitaux de Lyon, MM. Bériel et Morenas ont rapporté à la séance du 9 mai 1922, l'observation suivante :

OBSERVATION VI

A... Jeanne, 41 ans, employée de commerce, entre dans le service de neurologie le 13 décembre 1921.

Aucun antécédent névropathique ou myopathique dans la famille.

La malade avait toujours joui d'une bonne santé lorsqu'à l'âge de 30 ans, elle eut une fièvre typhoïde assez grave; et, spontanément, bien que onze ans après, la malade faisait remonter l'origine de ses troubles actuels à cette fièvre typhoïde dès le premier interrogatoire fait à son entrée dans le service.

Pendant la convalescence de la dothiéntérie, elle avait constaté un affaiblissement marqué du bras droit et même de la moitié droite de la face (elle était gênée pour ouvrir la bouche); le membre inférieur du même côté était plus légèrement atteint.

Elle fut alors traitée par l'électricité et elle attribue à cette thérapeutique une amélioration progressive assez marquée pour lui permettre de reprendre son métier de vendeuse.

L'état resta stationnaire pendant neuf ans, gêne légère constante limitant l'activité, mais compatible avec une vie presque normale.

Depuis un an, la malade a vu se manifester une aggravation progressive de son état. Elle vient à l'hôpital parce que ses forces diminuent peu à peu sans aucune altération de l'état général, elle a de la peine à gravir un escalier. Elle accuse aussi une gêne de la marche s'exagérant avec la fatigue. Elle n'a jamais éprouvé des douleurs.

A l'examen, la démarche est à peu près normale, aucune parésie des membres ni de la face. Ce n'est que lorsqu'elle est déshabillée que l'on constate :

1° Une lordose assez marquée;

2° Surtout une disproportion évidente entre la ceinture pelvienne et les cuisses d'aspect hypertrophié d'une part, et d'autre part les épaules et les bras nettement atrophiés.

Bien que la malade accuse un affaiblissement plus marqué du côté droit, l'inspection ni la mensuration ne révèlent de dyssymétrie notable.

On observe, il est vrai, des deux côtés surtout, aux membres inférieurs, un développement de tissu adipeux qui marque les contours des muscles atrophiés.

Il y a de plus, au niveau des muscles des fesses et des cuisses surtout, une pseudo-hypertrophie évidente, tandis que, aux membres supérieurs, l'atrophie prédomine très apparente au niveau des deltoïdes et surtout des triceps.

Les mouvements commandés s'exécutent normalement toutes les fois qu'ils ne nécessitent pas un effort réel de la part des muscles de la racine des membres.

La tonicité musculaire est très diminuée au niveau des membres supérieurs; on ne peut provoquer des contractions idio-musculaires des muscles des bras.

L'examen électrique montre d'ailleurs une diminution de la contractilité faradique des muscles.

Réflexes tendineux : tricipitaux et rotulien gauche très diminués, rotulien droit aboli, radiaux et achiliens normaux.

Pas de troubles de la sensibilité.

A la face pas d'assymétrie notable; la difficulté pour ouvrir la bouche est due à une rétraction des masseters, à droite

Ponction lombaire, liquide céphalo-rachidien normal.

Aucun signe pathologique à l'examen viscéral.

La malade fait un séjour de quatre mois dans le service, elle a accusée une légère remission; elle a passé ensuite un mois chez elle et a dû revenir du fait d'une nouvelle accen-tuation de ses troubles.

Dans le cas présent, malgré l'apparition tardive chez un adulte, l'analyse des troubles et les constatations objectives prouvent qu'il s'agit évidemment d'une myo-pathie acquise; le fait que cette atrophie musculaire s'est développée à la suite d'une fièvre typhoïde n'est évidemment pas une simple coïncidence. Chez cette malade on ne trouve dans les antécédents aucune autre cause possible que l'infection éberthienne.

D'autre part, les troubles musculaires apparus à la convalescence, n'ont jamais disparus complètement et si le développement de l'atrophie n'est devenu mani-feste qu'au bout de dix ans, cela n'a rien d'anormal étant donné la lenteur de l'évolution latente des myopa-thies.

La persistance de rétractions musculaires au niveau du masseter, et la prédominance des troubles au côté droit, au niveau des parties initialement atteintes per-mettent d'établir une liaison étroite entre la myopathie tardive et des altérations musculaires subaiguës au début.

Une autre observation rapportée par MM. L. Bériel et J. Branche à la séance du 25 novembre 1924, de la Société Médicale des Hôpitaux de Lyon, montre :

Une myopathie de l'adulte lentement développée à la suite d'infections datant de 1916.

Il n'est pas possible d'affirmer que la paratyphoïde de cette époque ait été spécifiquement l'agent causal, puisque le malade a présenté également à ce moment, avant le développement complet de la maladie, des accès de paludisme; il a eu aussi un ictère en Orient à cette période.

Mais l'infection typhique avait laissé un état musculaire douloureux et, depuis le sujet n'avait jamais retrouvé sa force et sa santé antérieures; il ne fit que s'aggraver très lentement, passant par une phase d'asthénie musculaire douloureuse, et par quelques accès subaigus paraissant provoqués par les fatigues de sa profession (facteur des postes).

Actuellement, si son état peut faire penser dans une certaine mesure à une polynévrite le diagnostic de « myopathie » s'impose cependant, en raison de la localisation de l'impotence à la racine des membres et des altérations musculaires constatées à la biopsie.

L'hypothèse de poliomyélite a naturellement pu être écartée, tant par les caractères des lésions histologiques du muscle que par l'absence des symptômes médullaires en particulier de secousses fibrillaires.

III. — PSEUDO-MYOPATHIE D'ORIGINE INFECTIEUSE

A la séance de la Société Médicale des Hôpitaux de Paris, du 25 janvier 1929, MM. Th. Alajouanine, Marcel Thomas et M. Copcevitch ont rapporté l'observation suivante :

OBSERVATION VII

Un malade âgé de 18 ans, chez qui l'attention a été attirée d'emblée vers des déformations réalisant une attitude et une morphologie de myopathique, mais chez qui l'interrogatoire révélait que les troubles étaient apparus de façon rapide après un épisode infectieux caractérisé par : des algies lombo cervicales, de la céphalée, de l'hyperesthésie, de l'hyperthermie, et que des troubles moteurs avaient fait suite à cet épisode morbide et qu'ils avaient totalement décrus depuis cette période.

D'autre part, l'examen approfondi, s'il permettait de noter toute une série de déformations analogues à celle des myopathies : ensellure lombaire et ventre saillant, aplatissement thoracique *scapulae alatae*; toute une série de troubles moteurs analogues à ceux des myopathies, léger dandinement dans la marche, difficulté de se relever du décubitus avec torsion du tronc, prise d'appui sur les genoux réalisant l'aspect classique décrit par Duchenne de Boulogne, par contre, montrait qu'il existait une parésie portant d'une façon diffuse sur tous les muscles des membres, parésie s'accroissant au niveau de la racine et devenant une véritable paralysie au niveau des muscles sacro-lombaires, au niveau de la racine scapulaire et au niveau de la nuque.

Si les réflexes étaient conservés au niveau des membres on notait l'abolition d'un réflexe tendineux correspondant au segment des troubles moteurs maxima, l'abolition de la réponse abdominale du réflexe médio-pubien. Enfin, s'il n'y avait pas au moment de l'examen des troubles sensitifs, objectifs, il persistait encore de la douleur à la pression des masses musculaires; de plus, non seulement le réflexe idio musculaire n'était pas aboli au niveau des différents territoires,

mais il existait une contraction vive et même une réaction spéciale rappelant celle du myoedème.

Ces notions tirées de l'anamnèse et de l'évolution, d'une part, permettaient déjà de rejeter le diagnostic de myopathie.

L'examen électrique confirmait les données cliniques en montrant une réaction de dégénérescence diffuse, mais partielle et légère au niveau des groupes des muscles des membres et d'ailleurs symétrique dans sa topographie, partielle mais beaucoup plus accusé au niveau des racines, enfin réaction de dégénérescence accusée au niveau du territoire des muscles abdominaux et des muscles sacro-lombaires.

Ces caractères de réactions électriques joints à l'absence de réactions myotoniques, dont Bourguignon fait un caractère essentiel et constant des lésions électriques de la myopathie permettait d'affirmer le diagnostic de névrite périphérique, la diffusion des lésions, leur caractère superficiel, l'importance des douleurs, l'hyperesthésie musculaire persistante permettant d'éliminer avec vraisemblance une polyomyélite antérieure aiguë.

Ces aspects de névrite périphérique que l'on peut qualifier de névrite avec aspect « pseudo-myopathique » sont à connaître, puisque au lieu de porter un diagnostic fonctionnel irrémédiablement grave on peut, au contraire, affirmer leur curabilité et y aider par un traitement électrique approprié.

M. H. Esbach (de Bourges) a communiqué à la Société Médicale des Hôpitaux de Paris, à la séance du 27 mai 1932, une observation d'une pseudo-myopathie d'origine infectieuse spontanément curable.

OBSERVATION VIII

R..., 36 ans, entre à l'hôpital fin avril 1931 pour des troubles paralytiques dont le début remonte à trois mois.

Il aurait été pris fin février de douleurs et de fièvre, cette dernière aurait duré une huitaine de jours.

Les douleurs siégeaient dans les lombes, les hanches et les cuisses, surtout du côté droit, douleurs qui ont été suivies d'une sorte de paralysie, le confinant au lit.

Examen. — Malade cloué au lit, incapable de se tourner, le tronc est inerte, il ne peut ni soulever la tête, ni se remuer.

Les membres inférieurs. — Fléchit difficilement la cuisse droite, facilement à gauche, il ne détache pas les talons du plan du lit.

La percussion des masses musculaires des cuisses provoque des contractions fibrillaires.

Le pied n'est pas ballant, la fesse et la cuisse droite restent douloureuses au toucher.

Les membres supérieurs sont à peu près indemnes.

Réflexes rotuliens abolis, réflexes cutanés normaux, réflexes pupillaires normaux.

La réaction de Bordet-Wassermann dans le sang est négative.

À la ponction lombaire, le liquide céphalo-rachidien est limpide.

Albumine	0,42
Lymphocytes	2
Glucose	0,50

La réaction au benjoin colloïdal est négative.

Fin mai, l'état reste d'abord stationnaire puis, peu à peu, les mouvements s'améliorent.

Au lit, le malade a d'abord ébauché quelques mouvements de reptation sur le dos, il est ensuite arrivé à se retourner.

Pour s'asseoir, il prend appui sur les coudes puis sur les mains, dresse le tronc mais, s'il n'est soutenu, les deux jambes quittent le plan du lit et le corps retombe en arrière.

Debout, il se tient les reins cambrés, le ventre saillant, les jambes légèrement fléchies.

Marche en se dandinant, basculant les épaules avec torsion du tronc.

C'est l'allure des myopathiques.

Fin juin, l'amélioration s'accroît, malgré une raideur persistante des lombes, de la faiblesse dans la jambe droite, il recouvre de plus en plus d'aisance.

Le réflexe rotulien droit est absent; le gauche est revenu, les réflexes achiliens sont présents.

La guérison fonctionnelle s'est complétée dans la suite.

Cette observation se résume en un début d'allure infectieuse avec fièvre et douleurs lombo-crurales; auquel fait suite une période d'état avec paralysie des muscles de la racine des membres supérieurs, de la nuque, de la racine des membres inférieurs.

L'aspect, la démarche, les gestes sont ceux des myopathiques mais, après cinq mois, la guérison est complète.

Les arguments en faveur d'un origine polynévritique se retrouvent ici, la maladie s'est présentée comme une infection aiguë à affinité neurotrope.

III. — QUELQUES ASSOCIATIONS DE LA MYOPATHIE

Les classiques n'accordent pas grand'place aux associations morbides de la myopathie.

M. Crouzon, dans son classique article cite seulement les malformations; la maladie de Friedreich (Dejerine Sachs, Valdes), le goitre exophtalmique et le rhumatisme chronique, la paralysie infantile, la myotonie, les troubles cardio-vasculaires ont été signalés comme étant souvent associés à la myopathie.

Notre Maître Babonneix et M. André Thévenard s'agisse du corps thyroïde avec myxœdème ou maladie de Basedow; de l'hypophyse avec syndrome adiposo-génital (Förster, Brock et Kay) ou acromégalie (Bregman, Eulenberg) de la surrénale, avec maladie d'Addison (Riva le testicule avec atrophie (Heuyer et Semelaigne), etc.

Notre Maître Babonneix et Mlle A. Wilm rapportent l'observation d'un myopathique, comme en témoigne la constatation chez lui, des signes habituels : démarche en canard, forte lordose lombaire, impossibilité de se relever une fois qu'il est à terre, aréflexie tendineuse des membres inférieurs, existence d'une ébauche de galvanotonus pour le grand pectoral gauche (L. Delherm).

Mais à ces symptômes s'en associent d'autres :

1° Irritation des espaces sous arachnoïdiens (58 lymphocytes à la cellule de Nageotte) et hyperalbuminose légère (0.30) avec hypertension du liquide céphalo-rachidien;

2° Dystonie d'attitude, l'axe du corps, dans la station debout étant oblique de haut en bas et de droite à gauche, aussi l'attitude est-elle peu sûre et les chutes fréquentes;

3° Obésité (l'enfant âgé de neuf ans pèse 35 kilos).

Bien que les troubles lypo-dystrophiques (Sterling) et le syndrome adiposo-génital (Förster, Brock et Kay) aient été signalés dans les myopathies, il ne s'agit pas moins d'un cas exceptionnel car la dystonie d'attitude, d'une part, les modifications du liquide céphalo-rachidien de l'autre ne sont mentionnées par aucun classique et ont été signalées par notre Maître Babonneix pour la première fois.

Le même auteur a signalé l'association de la myopathie avec une hémiplégie infantile, luxation congénitale de la hanche.

MM. H. Roger, Rotteinstein et Aymes signalent l'association d'une myopathie avec pied bot, luxation congénitale de la hanche, signes d'irritation pyramidale.

MM. Mouriquand et Bernheim présentent un enfant de neuf ans où la myopathie est associée à des stigmates évidents d'encephalopathie infantile.

A la séance de la Société de Pédiatrie du 24 mai 1932, notre Maître Babonneix et C. Roederer présentent une fillette guérie de luxation congénitale de la hanche et atteinte ensuite de myopathie (démarche en canard), pseudo-hypertrophique (impossibilité de se relever) et de maladie de Friedreich (scoliose, nystagmus, pied creux).

A la séance du 21 mars 1933 de la Société de Pédiatrie les mêmes auteurs présentent une fillette de 3 ans et 1/2 atteinte de myopathie avec association d'encephalopathie infantile.

Chez cette enfant semble coexister une maladie de Little d'une part et de l'autre une paralysie pseudo-hypertrophique avec ses signes habituels, légère hypertrophie des mollets, lordose, dandinement de la marche, difficulté de se relever.

De ces constatations quelle conclusion tirer?

1° L'association à une myopathie typique des syndromes tels que hémiplegie infantile, dystonie d'attitude etc., montre qu'aux lésions caractéristiques de cette affection peuvent s'en ajouter d'autres siégeant non plus sur les cellules noires du nevraxe et sur les grandes cellules radiculaires mais sur d'autres parties du système neuroendocrinien;

2° Ces lésions paraissent pouvoir, dans certains cas, être rattachées à une syphilis congénitale;

3° Si la langue scrotale est comme on tend à le croire un caractère dominant transmis selon les lois de l'hérédité discontinue (R. Turpin et Carestzati), on peut se demander si la myopathie ne doit pas être rangée, elle aussi parmi les « mutations gamétiques » sans qu'il soit encore possible de dire si cette mutation liée à une altération de chromosomes n'est pas produite elle-même par un trouble hormonal ou autre dont on sait l'importance (Etienne Wolf, de Strasbourg et A. Ginglinger), qu'il peut jouer dans les questions concernant l'hérédité et le sexe.

IV. — TRAITEMENT DES MYOPATHIES

Pendant de longues années le traitement des myopathies s'est borné à très peu de chose.

L'électrisation, les opérations orthopédiques, le traitement opothérapique, etc.

Les traitements sont nombreux et souvent incertains.

En fait, cette multiplicité en est la preuve, il n'existe pas encore à l'heure actuelle de méthode thérapeutique indiscutable et soigneusement réglée.

Nous allons passer en revue les différents traitements qui ont été préconisés et les résultats qu'ils ont pu donner.

Opothérapie. — A des rares exceptions, elle n'a fourni aucun résultat satisfaisant, quoique Lépine ait pu obtenir quelques fois un succès relatif par les extraits thyroïdiens.

L'extrait parathyroïdien a paru à Rouquès inutile ou dangereux suivant la qualité de l'extrait choisi.

L'opothérapie musculaire tentée par Allard et Zordens, puis sous une autre forme par Parhon et Savini, n'a pas davantage de succès à son actif.

Médicaments du système vago-sympathique.

Ken Kuré et Okinaka ont proposé l'injection quotidienne et suivie pendant longtemps (plusieurs mois) d'adrenaline à la dose de 0,1 à 0,3 milligrammes et de pilocarpine à celle de : 0,1 à 0,2 milligrammes. Ils auraient obtenu deux fois sur douze de remarquables résultats, non seulement sous forme d'un arrêt d'évolution, mais même d'une régression de la maladie.

L'atropine a été essayée avec fruit pour lutter contre la myotonie (Rebière, Weiss et Kenedy) mais paraît devoir être employée et n'agit en tous cas que sur les seuls symptômes de la myotonie.

La phlycténothérapie (application d'un vésicatoire et réinjection sous-cutanée de la sérosité de la phlyctène) a, entre les mains de Tinel, donné quelques résultats qui n'ont pas encore été confirmés.

Le traitement électrique peut être prescrit sous diverses formes. Toutefois, on devra éviter les courants produisant un travail musculaire énergique et il faudra recourir à une galvano-faradisation faible. L'ionisation calcique transcerebro-medullaire suivant la technique de Bourguignon se recommande par sa facilité d'application.

Le massage régulièrement et longuement pratiqué constitue un procédé de traitement précieux surtout au point de vue de la capacité fonctionnelle des membres atteints.

Alquier y a joint l'application de petits chocs électriques locaux et répétés.

Les techniques chirurgicales orthopédiques, s'adressent surtout aux cas qui comportent des retractions tendineuses et musculaires et pour lesquels les différentes opérations pour allongement du tendon ont pu être tentées avec succès.

L'appareillage est presque toujours impuissant à corriger le trouble de la fonction musculaire, faute de trouver un point d'appui suffisant, ce qu'explique aisément l'atteinte précoce des muscles du rachis et de la racine des membres.

Glycocolle. Fondé en grande partie sur le rôle de la créatine dans le tonus et la nutrition du muscle, ainsi que sur le trouble métabolique de cette substance dans les myopathies ou l'on constate une élimination inférieure de créatinine, le muscle ayant perdu la capacité d'utiliser la créatine, l'ingestion de glycolle augmente la créatine de ces malades et apporte aux muscles une substance dont il a besoin dans de plus grandes proportions.

En 1934, MM. D. D. Gulhbertson et T. K. Maclachlan (Q. J. Of. Med. Vol. 3, n° 11, juillet 1934), rapportent l'observation de neuf cas traités par le glycocolle.

Dans la période préglycocollique, ils notent que la créatinurie marche de pair avec l'intensité de l'incapacité musculaire.

Après la prise de glycocolle tous les cas montrèrent une augmentation temporaire de la créatinurie.

Sauf une seule exception, tous les cas furent nettement améliorés en ce qui concerne l'augmentation des forces et de l'état général.

Tout en reconnaissant la valeur de la médication, les auteurs se gardent bien de parler de guérison de la myopathie par le glycocolle.

D'autres travaux mentionnent des résultats négatifs du glycocolle.

Ainsi, M. S. Hurwitz (Arch. Of Neurol. and Psych. de 1936), basé sur des observations concernant trente-six cas de myopathies avec des résultats qui ne sont pas de nature à encourager les essais dans cette direction.

Même scepticisme se dégage du travail de M. W. Barst et M. W. Möbius (Z. fur Klin. Mediz. Bd), qui n'ont obtenu avec le glycocolle qu'une seule amélioration sur quatre cas de myopathie progressive.

Plus récemment, le professeur Lionello de Lisi (Genova), expose dans son travail sur le traitement des myopathies par le glycocolle son opinion et celle de plusieurs auteurs italiens.

Il résulte de ce travail que le glycocolle n'est pas une médication spécifique des myopathies.

Acides aminés (glycocolle, histidine, tryptophane, cystéine).

MM. L. Bethoux, Gautier et J. Rochedix (Grenoble), rapportent l'observation d'un enfant de dix ans atteint de myopathie chez qui ils ont administré l'acidamino-

thérapie par voie intramusculaire (histidine, tryptophane, glycolle, cystéine).

Après cinq mois de traitement, ils ont remarqué une augmentation de poids (750 gr.) et de taille; l'enfant tombe moins souvent, cependant l'amyotrophie et la force musculaire sont inchangées.

MM. Lhermite, Baujard et Nemours Auguste relatent trois observations se rapportant à des formes diverses de la myopathie dans lesquelles l'irradiation de toute la moelle épinière a été suivie d'une amélioration de la fonction motrice.

Aucun changement volumétrique des muscles n'a été observé et l'amélioration ne s'est montrée que temporaire.

Prostigmine. — On a signalé récemment l'emploi de la prostigmine (qui est l'esster diméthylcarbamique du méthylsulfate du M. Oxy-phényltriméthalamonium) alcaloïde synthétique très voisin de l'Eserine.

On peut administrer jusqu'à 3 milligrammes par jour, mais pour les doses élevées, il est très utile d'ajouter un quart à un demi milligramme de sulfate d'atropine pour empêcher l'action sur le péristaltisme intestinal (solution injectable à 0.5 1/000).

Les comprimés sont dosés à 15 milligrammes et on peut en donner 3 à 6 dans la journée.

CONCLUSIONS

De cette étude rapide, les points suivants de l'histoire des myopathies ont particulièrement retenu notre attention.

1° *Rapport avec l'Hérédo-syphilis.* — Qu'il s'agisse de myopathie survenue chez des héréditaires; de myopathie associée soit à des malformations, soit à des troubles endocriniens, soit à des troubles mentaux pouvant être rattachés à la même cause. Tous ces cas ne sont pas également probants;

2° *Association de la myopathie avec différentes autres affections nerveuses :* luxation congénitale de la hanche, hémiplegie, encéphalopathie infantile, etc.;

3° *Rôle de l'infection,* qu'il s'agisse d'infection générale ou d'infection neurothrope, celle-ci donnant surtout lieu à ces pseudo-myopathies décrites par M. Alajouanine;

4° *Recherches thérapeutiques :* opothérapie, médicaments du système vago-sympathique, atropine, phlycténothérapie, électricité, techniques chirurgicales et orthopédiques, glycocolle, acides aminés, et enfin récemment la prostigmine.

Il va sans dire que si l'on peut faire la preuve d'une hérédo-syphilis ou seulement de la soupçonner, ou si l'on a à faire à une myopathie consécutive à une infection, on devra mettre en jeu une thérapeutique anti-infectieuse générale ou spécifique.

Vu le Doyen :
TIFFENEAU,

Vu le Président de thèse :
NOBECOURT

Vu et permis d'imprimer :
le Recteur de l'Académie de Paris :
G. ROUSSY.

BIBLIOGRAPHIE

Alajouanine, Thomas, Copeevitch. — Polynévrite pseudo-myopathique, déformations et troubles moteurs de type myopathique réalisés par une atteinte névritique diffuse au niveau des muscles lombo dorsaux. (Bull. Soc. Médicale des Hôpitaux de Paris, 25 janvier 1929.)

Babonneix et David. — Contribution à l'étude des atrophies musculaires chroniques liées à la syphilis. (Gazette des Hôpitaux, 23 septembre 1919.)

Babonneix et Gilbert Robin. — Paraplégie flasque avec amyotrophie chez une hérédosyphilitique. (Société de Pédiatrie, 21 juin 1932.)

Babonneix et Lhermitte. — Myopathie avec hémiplégie. (Soc. Neurologie, 4 juillet 1929.)

Babonneix et Mlle Wilm. — Myopathies anormales. (Gazette des Hôpitaux, 30 décembre 1936.)

Babonneix et G. Roederer. — Association de myopathie et de maladie de Friedrich. (Soc. de Pédiatrie, 24 mai 1932.)

Babonneix et Thévenard. — In traité. Nobécourt, Babonneix.

Bériel et Morenas. — Myopathies d'origine infectieuse. (Soc. Médicale des Hôpitaux de Lyon, 9 mai 1922.)

Betoux, Gautier, Rochedix. — Traitement de myopathies par quelques acides aminés.

Draganesco Iordanesco. — Myopathie chez un hérédosyphilitique. (Soc. Neurologie, 6 mars 1930.)

Heuyer et Semelaigne. — Myopathie pseudo-hyperhrophique. (Soc. Neurologie, 3 juin 1920.)

Lhermitte, Beaujeard et Nemours. — Radiothérapie spinale dans les myopathies.

J. Margarot et J. Zakhajm. — Le facteur syphilis héréditaire dans la genèse des myopathies. (*Gazette Médicale de France*, 15 août 1931.)

Milian et Marcel Lelong. — Myopathie et syphilis héréditaire. (*Soc. Médicale des Hôpitaux de Paris*, 2 juin 1922.)

J.-C. Miller et Pelletier. (*Bull. Soc. Médicale des Hôpitaux de Québec*, novembre 1934.)